# Évaluation clinique et fonctionnelle d'un handicap cognitif


| | |
|---|---|
| I. ATTENTION | VII. AGNOSIES |
| II. COMPORTEMENTS | VIII. SYNDROME FRONTAL ET FONCTIONS EXÉCUTIVES |
| III. MÉMOIRE | IX. NATURE PSYCHOGÈNE D'UN DÉFICIT COGNITIF |
| IV. LANGAGE ET APHASIES | X. ÉVALUATION DU HANDICAP |
| V. PRAXIES | XI. ANNEXES |
| VI. FONCTIONS VISUOSPATIALES | |


## Objectifs pédagogiques

***Nationaux***

- *Évaluer une incapacité ou un handicap.*
- *Analyser les implications du handicap en matière d'orientation professionnelle et son retentissement social.*

***CEN***

Connaissances requises

- *Connaître les définitions de déficiences, incapacités et handicaps.*
- *Connaître les principales fonctions cognitives (attention, langage, mémoire, praxies, fonctions visuospatiales, fonctions exécutives).*
- *Connaître les principales bases cérébrales des fonctions cognitives (spécialisation hémisphérique, fonctions des lobes frontaux).*
- *Connaître les principaux déficits cognitifs et troubles comportementaux secondaires à des lésions cérébrales (aphasie, troubles de la mémoire, apraxies, troubles visuospatiaux…).*
- *Connaître les principales causes de déficits cognitifs (psychogènes et neurologiques).*

Objectifs pratiques

- *Conduire l'interrogatoire et l'examen d'un patient :*
  - *consultant pour un problème de mémoire ;*
  - *souffrant d'un déficit cognitif identifié (aphasique, héminégligent…) ;*

– *avec des troubles du comportement d'origine neurologique.*

w *Par l'interrogatoire du patient et de sa famille, savoir évaluer le retentissement de ses déficits cognitifs et de ses troubles comportementaux dans ses capacités de réalisation des activités élémentaires et élaborées de la vie quotidienne.*

w *Par l'interrogatoire du patient et de sa famille, savoir évaluer le retentissement familial, social et professionnel de ses déficits cognitifs et de ses troubles comportementaux.*

Appliqué aux fonctions cognitives, un processus pathologique entraîne une *déficience1 (déficit) qui correspond aux symptômes (ex. : une aphasie, une apraxie). L'évaluation cognitive* explore schématiquement des domaines distincts (mémoire, langage, praxies, fonctions visuospatiales, agnosies, fonctions exécutives). Le *matériel* nécessaire associe des images, dessins géométriques, objets, liste de mots et phrases, des formulaires2. Sa pertinence est tributaire de l'existence de troubles de l'attention ou du comportement.
Une *incapacité* traduit la conséquence fonctionnelle dans une situation spécifique (ex. : lire, utiliser un téléphone, s'habiller). Le *handicap* exprime le retentissement dans la vie sociale (perte du statut professionnel, modification des relations familiales, dépendance pour la conduite automobile…).
L'évaluation comprend un temps important *d'interrogatoire*3 *du patient et de son entourage.* L'évaluation est menée avec tact, adaptée à l'histoire médicale, sociale et culturelle, à la plainte4, à la situation (un épisode aigu, postAVC/traumatique *vs* diagnostic initial ou évolutif d'une pathologie chronique).

# I._ATTENTION

## A._Définition5

Sélection et maintien d'une information (externe ou interne) et son maintien à la conscience.

1 La distinction des trois niveaux (déficience, incapacité, handicap) est celle adoptée par l'OMS (1988).

2 *Cf.* Annexes.

3 Dans la suite du texte, « interrogatoire » regroupe celui de l'entourage et du patient.

4 Une évaluation trop difficile met inutilement le patient en échec, trop facile elle sous- estime une difficulté débutante.

5 Ce terme est générique, regroupant des composantes plus spécifiques étudiées en neuropsychologie comme la vigilance, l'alerte, l'attention sélective, l'attention soutenue, la flexibilité, la vitesse de traitement.

## B._Évaluation

Vigilance et ses fluctuations, maintien, lenteur, distractibilité, syndrome confusionnel. Énumérer dans l'ordre les mois de l'année, comptage à rebours de 20 à 0, soustraction de 7 en 7 à partir de 100.

# II._COMPORTEMENTS

Évaluation des domaines suivants : idées délirantes (ex. : de préjudice) ; hallucinations (auditives, visuelles) ; agitation/agressivité (manifestions verbales/physiques) ; dépression/dysphorie ; anxiété ; exaltation de l'humeur/euphorie ; apathie/indifférence ; désinhibition ; irritabilité/instabilité de l'humeur ; comportement moteur aberrant (ex. : actions répétitives, déambulation) ; sommeil ; appétit/comportement alimentaire (ex. : sélectivité des aliments)[6] ; anosognosie (conscience du trouble, déni).

# III._MÉMOIRE

## A._ Définitions

### *1._Mémoire à court terme*

La *mémoire à court terme* (primaire) est une mémoire de stockage bref des informations et de capacité limitée (l'empan)[7]. Elle est qualifiée de *mémoire de travail* quand elle sert à manipuler des informations pendant la réalisation d'une autre tâche (ex. : pendant la compréhension d'une phrase ou la résolution d'un problème).

### *2._Mémoire à long terme*

Les processus de la *mémoire à long terme* appartiennent à deux registres : la mémoire *procédurale[8]concerne des processus inconscients (implicites) : un exemple est la mémoire des habiletés motrices acquises (savoir faire du vélo). La mémoire déclarative* concerne des processus d'accès conscient (explicite) à l'information qui est de deux types : la mémoire *épisodique* se réfère à des faits datés et localisés (ex. : un trajet effectué à telle date, à tel endroit). La mémoire *sémantique* se réfère à des faits, des connaissances (ex. : la Manche est un nom de mer, le fémur est l'os de la cuisse, etc.) connues de la majorité ou connues spécifiquement (selon profession, intérêts, loisirs, etc.)[9].

### *3._Amnésie rétrograde et antérograde*

Une amnésie de durée variable (jours, mois, années) est *rétrograde* quand elle concerne des informations acquises avant l'événement causal (ex. : un TC, un AVC) et *antérograde* quand elle concerne l'acquisition et la restitution d'épisodes survenus ou de faits appris depuis cet événement.

## B._ Évaluation

Schématiquement, une information perçue est successivement encodée, puis stockée en mémoire pour être ensuite rappelée ou reconnue. Le terme *rappel* est utilisé quand le sujet évoque une information précédente (ex. : 3 mots

---

6 Ces douze premiers intitulés sont ceux considérés dans l'inventaire neuropsychiatrique (NPI).

7 Exemple : retenir un numéro de téléphone avant de le noter ; on utilise les termes d'empan verbal pour les chiffres ou les mots (de 7 ± 2) et d'empan visuel pour la capacité à retenir une disposition spatiale d'une série de cubes touchés successivement.

8 En clinique courante, cette mémoire procédurale n'est pas évaluée.

9 Sans référence au contexte épisodique qui a servi à l'élaboration de cette connaissance (où et quand a-t-on appris le mot « fémur »).

pomme, bus, tabouret). Ce rappel peut être facilité par un *indice* (ex. : « un moyen de transport ? »). La *reconnaissance* consiste à désigner parmi un choix le mot ou l'image (voiture, train, vélo, bus). Rappel ou reconnaissance sont évalués de manière immédiate ou différée (après un délai occupé à une tâche interférente)10.

### *1._Interrogatoire*

L'interrogatoire évalue les plaintes, le retentissement et les difficultés dans les différents domaines de la mémoire (M) avec des informations datées et localisées (M. épisodique) et des connaissances (M. sémantique).
M. biographique : chronologie des lieux d'habitation, emplois successifs, histoire familiale (prénoms et noms des apparentés), dates et lieux importants (mariage, naissances, voyages).
M. des événements personnels : visites, déplacements, faits marquants de la semaine ou du mois précédents.
M. topographique : trajet effectué, localités traversées, disposition des rues bordant le domicile, disposition des pièces du logement.
M. didactique personnelle : connaissances acquises en fonction du métier, des intérêts11.
M. chronologique publique : ex. : la succession des présidents de la République, des maires de la ville, des événements sportifs ou culturels (ex. : lieux des Jeux olympiques, vainqueurs).
M. de l'actualité récente : événements relatés dans les médias (chef de l'Etat de).
M. didactique (ex. : quelle est la capitale de ?, à adapter au cursus du sujet).
M. sémantique (ex. : quel est le sens de certains mots ? ex. : « solidarité »).

### *2._Examen12*

Orientation temporospatiale (*cf. mini mental state*, Annexe 3, p. 253).
Mémoire à court terme : donner une suite de chiffres (7, 3, 9) à rappeler immédiatement en augmentant progressivement leur nombre (empan).
Mémoire à long terme : apprendre des mots, puis les rappeler après une tâche interférente (*cf.* 3 mots *mini mental state*, Annexe 3) ; dénommer des images, puis tester rappel et reconnaissance ; copier 3 dessins sans signification, puis tester rappel et reconnaissance.

## C._ Anatomie

La mémoire de *travail* est sous la dépendance du cortex préfrontal dorsolatéral.
La mémoire *procédurale* implique les noyaux gris centraux et le cervelet.
Les processus de mémoire *déclarative* mettent en jeu des réseaux neuronaux, parmi lesquels deux circuits reliant plusieurs structures. Le premier (circuit de Papez) comprend l'hippocampe qui se projette *via* le fornix sur les corps mamillaires13 le noyau antérieur du thalamus Æ le cingulum postérieur Æ l'hippocampe.14 Le second se compose de l'amygdale Æ noyau dorsomédian du thalamus Æ le cortex préfrontal Æ l'amygdale.

## D._Causes : amnésies et déficit mnésiques

Une atteinte *bilatérale* de ces circuits entraîne une amnésie antérograde associée à une amnésie rétrograde variable. Cette amnésie est *pure* dans les lésions temporales internes (bihippocampiques) et s'accompagne parfois de

---

10 Des difficultés à la fois en rappel et en reconnaissance signifient que les informations n'ont pas été correctement encodées ou stockées, ce qui s'observe dans les lésions temporales internes bihippocampiques. En revanche, si l'indiçage ou la reconnaissance permettent de meilleures performances que le rappel spontané, alors ce sont les processus de récupération qui sont en cause, ce qui s'observe lors des déficits des processus stratégiques exécutifs impliquant les structures sous-corticopréfrontales.

11 Par exemple, les noms des outils/ustensiles utilisés par un mécanicien, une cuisinière, un jardinier ; les parties d'un moteur, les ingrédients d'une recette, les saisons des différentes plantations.

12 En cas de retentissement dans la vie quotidienne avec des difficultés à l'interrogatoire et aux tests élémentaires, la prescription d'une évaluation neuropsychologique (tests de mémoire et tests d'efficience) permet de quantifier la nature des troubles mnésiques et de juger si d'autres fonctions sont altérées.

13 Signifie « d'où partent des projections pour ».

14Ce circuit comprend des projections réciproques *via* le fornix entre l'hippocampe et le complexe magnocellulaire basal *basal forebrain* (comprenant des noyaux du septum, de la bandelette diagonale de Broca et du noyau basal de Meynert).

*fabulations* et *fausses reconnaissances* (syndrome de Korsakoff) dans les autres localisations[15].

## *1._ Causes principales (selon l'anatomie)*

*Temporale interne* (bihippocampique) : infectieuse (ex. : encéphalite herpétique), vasculaire (cérébrales postérieures), postanoxique, postintoxication CO, paranéoplasique (encéphalite limbique) ; *fornix* : tumeurs du 3e ventricule ou frontales internes ; *corps mamillaires* et *thalamus*, lésions cellulaires par carence en vitamine $B_1$ ; *ischémie bithalamique* ; lésions *cingulaires* (tumeurs frontales internes, ischémie postrupture d'anévrisme de la communicante antérieure) ; traumatismes crâniens.
Une atteinte du *cortex préfrontal* (ou des circuits l'impliquant) entraîne un déficit en mémoire de travail et en mémoire à long terme avec réduction des capacités d'apprentissage, oubli de la chronologie des informations, déficit en rappel avec amélioration des performances par l'indiçage et en reconnaissance, mauvaise autoévaluation.
Une *lésion unilatérale* des circuits cause un déficit mnésique prédominant en modalité verbale ou visuospatiale selon sa localisation gauche ou droite.

15 En fonction des lésions, d'autres signes sont associés (ex. : aphasie, troubles du champ visuel, des gnosies).

### *2._Démences*

Démences dégénératives, corticales (ex. : maladie d'Alzheimer, démence frontotemporale) sous-corticales (ex. : démence à corps de Lewy, maladie de Huntington) ; démences vasculaires ; encéphalopathies médicamenteuses, carentielles, métaboliques, endocriniennes, encéphalites.

### *3._Causes iatrogènes*

Les traitements, psychotropes ou non, qui retentissent sur l'attention directement ou indirectement (ex. : effet métabolique, hyponatrémie), altèrent l'efficience mnésique : rôle des coprescriptions, nécessité d'ajustement individuel, à l'âge, RMO sur prescriptions des anxiolytiques et des hypnotiques).

### *4._Sommeil*

Une diminution de la durée et qualité : les causes peuvent être psychiques ou organiques (ex. : syndrome d'apnées du sommeil).

## E._Causes : amnésies aiguës de brève durée

### *1._Ictus amnésique*

Patient de plus de 50 ans ; amnésie antérograde (de 4 à 8 heures, < 24 heures) qui laisse une amnésie lacunaire, avec amnésie rétrograde limitée (quelques heures). Signes : anxieux et perplexe, répétition de questions identiques, désorientation uniquement temporelle ; examen somatique normal, bilan étiologique négatif, cause inconnue[16]. L'existence d'un autre signe exclut le diagnostic d'ictus amnésique et fait rechercher d'autres causes.

### *2._Autres causes*

Traumatisme crânien avec perte de connaissance, une crise comitiale, une prise de benzodiazépines, une intoxication énolique aiguë.

## F._Amnésies psychogènes

La plainte mnésique et le déficit aux tests sont observés en cas d'anxiété et de dépression[17]. Un événement source de traumatisme psychique ou un conflit affectif peuvent être associés à des amnésies spécifiques, *lacunaires*. Les amnésies *rétrogrades* avec ou sans amnésie *d'identité* peuvent être dues à différentes causes psychogènes : traumatismes psychiques et ou physiques (ex. : agression) ; manifestation de névrose hystérique ; simulation.

# IV._LANGAGE ET APHASIES

## A._ Définitions

16Pendant l'ictus, des études en PET-scan ont montré des hypoperfusions préfrontales ou temporales. Des circonstances favorisantes sont possibles (émotion, exposition au froid…).

17Toutefois, la dépression coexiste souvent avec une démence débutante et les difficultés mnésiques peuvent résulter de leur association.

Les *aphasies*18 sont des troubles acquis du langage secondaires à des lésions cérébrales. En prenant comme exemple « tabouret » [tabure], les erreurs ou *paraphasies* du langage oral sont qualifiées de *phonémiques* quand le phonème attendu est substitué, omis, déplacé ou répété ([tature] [rature]), de *sémantiques* quand existe un lien de sens (ex. : chaise ou fauteuil). En l'absence de proximité phonémique ou sémantique identifiable, la production sera qualifiée de *paraphasie verbale* s'il s'agit d'un mot de la langue [tarte] ou de *néologisme* [puirte]. Dans la modalité écrite, les erreurs sont qualifiées de *paragraphies*. Circonlocution ou périphrases sont fréquemment utilisées par le patient pour pallier le *manque du mot*. Le trouble de la syntaxe peut être un *agrammatisme* avec une omission des mots grammaticaux et une simplification des phrases (« une mère, un enfant, de l'eau, inondation ») ou une *dysyntaxie* avec un usage incorrect des mots grammaticaux : accord, genre, nombre (« il y aurait de l'eau, mais l'enfant vont tomber dans la cuisine »).

# B._ Évaluation

## *1._ Examen*

L'entretien juge quel est le *débit* de *l'expression* spontanée, indépendamment du contenu. Ce débit est qualifié de *non fluent* (si diminué) ou de *fluent* (si normal/ augmenté, voire logorrhéique). La *dénomination* d'images sert à quantifier le *manque du mot19*. *Les troubles de syntaxe* sont révélés par la *description* d'une image mettant en scène des personnages ou la *construction d'une phrase* à partir de 2 ou 3 mots (ex. : enfant/boulangère/croissant). La *compréhension* des *mots* est explorée par la *désignation* d'une image parmi un choix appartenant ou non à la même catégorie (ex. : « Montrez le fauteuil parmi des images de meubles »), la compréhension de *phrases élémentaires* par *l'exécution d'ordres* (ex. : « Avec la main gauche, touchez l'épaule droite, puis le nez »), ou la *compréhension complexe* par la désignation d'images d'action parmi un choix (ex. : « Montrez celle où le garçon est tiré par le chien »). Ces épreuves sont réalisées à *l'oral* et à *l'écrit*. La *répétition* requiert des mots de longueur croissante (lit, autobus, déménagement) pour révéler des paraphasies phonémiques. L'exploration du langage écrit consiste à faire *lire*, *écrire* et *épeler* des mots *réguliers* (ex. : gâteau, autobus), *irréguliers* (ex. : baptême, agenda, oignon) et des *non-mots* (logatomes) (ex. : churin, sorpichon)20.

## *2._ Syndromes*

*Aphasies de Broca, de Wernicke, de conduction, globale, transcorticale motrice, sensorielle*21 (tableau 21.I).

**Tableau 21.I.** Aphasies : principe de classification des principaux syndromes (Suite du tableau)

| Aphasie | Expression<br>Langage spontané<br>*Caractéristiques* | Répétition<br>*Sévérité et caractéristiques* | Compréhension (élémentaire) | Lésions |
|---|---|---|---|---|
| Broca | Non fluent,<br>Laborieux<br>*P. phonétiques, phonémiques, agrammatisme* | Atteinte<br>*Idem expression* | Normale | Aire de Broca :<br>*[pars opercularis (44) + triangularis (45) de F3]*<br>et régions proches (insula antérieure, substance. blanche sous-jacente, noyaux gris) |
| Wernicke | Fluent, logorrhée<br>*P. phonémiques, sémantiques* | Atteinte<br>*Idem expression* | Atteinte | Aire de Wernicke :<br>*[partie postérieure de T1(22)]*<br>et lobule pariétal inférieur |

18 Les autres éléments sémiologiques d'un trouble de la communication verbale sont : la perte de cohérence ou *trouble du discours* (ex. : en cas de confusion mentale ou de certains propos psychotiques) ne concerne pas le code linguistique, mais l'organisation de la pensée. Les *dysarthries* sont des troubles de la parole par atteinte des organes buccophonatoires ou de leur contrôle (atteinte pyramidale, extrapyramidale, cérébelleuse, des nerfs périphériques ou des muscles). Le trouble de la *prosodie* (ex. : monotonie) concerne l'intonation dans ses fonctions linguistiques (ex. : pour marquer une phrase interrogative) ou émotionnelle (tristesse, colère…).

19 En utilisant des items fréquents comme un pain, un lit… (items utiles pour l'épreuve de mémoire) et des items moins fréquents (ex. : un zèbre, un chou-fleur) ou des composants d'un ensemble (ex. : parties de : montre, vélo, voiture, parties du corps) qui révèlent des troubles discrets ou spécifiques.

20 Qui ne peuvent être lus/écrits que par une application des règles de transcription graphème/phonème.

21 Établis essentiellement chez des patients victimes d'AVC gauches. L'essentiel est de décrire les différents déficits qui n'entrent pas toujours aisément dans cette classification, notamment quand la cause est de nature dégénérative ou tumorale.

| | | | | |
|---|---|---|---|---|
| | *néologismes, jargon, dyssyntaxie* | | | *[gyrus angularis (39) + supramarginalis (40)]* |
| Conduction | Fluent<br>*P. phonémiques* | Atteinte importante<br>*P. phonémiques plus nombreuses* | Normale | Faisceau arqué, *gyrus supramarginalis* (40), insula, aire de Wernicke |
| Globale | Non fluent<br>Sévère<br>Mutisme | Atteinte<br>*Idem expression* | Atteinte sévère | Lésion étendue corticale ± noyaux gris<br>2 lésions : Broca + Wernicke |
| Transcorticale motrice | Non fluent<br>Mutisme | Normale<br>Écholalie | Normale | Cortex frontal dorsolatéral, antérieur et supérieur à aire de Broca, AMS ou substance blanche *(ACA ou jonctionnel ACA/ACM)* |
| Transcorticale sensorielle | Fluent<br>*P. phonémiques, sémantiques* | Normale<br>Écholalie | Atteinte | Cortex postérieur à aire de Wernicke *(jonctionnel ACM/ ACP)* |
| ACA : artère cérébrale antérieure ; ACM : artère cérébrale moyenne ; ACP : artère cérébrale postérieure ; F3 =*gyrus* frontal inférieur ; P =paraphasies ; T1 =*gyrus* temporal supérieur ; () = aires de Brodman ; pour certains, la zone de Wernicke comprend également le lobule pariétal inférieur. | | | | |

En règle, les signes sont comparables à ceux de la modalité orale dans la modalité écrite, agraphies (ou dysgraphies) et alexies (ou dyslexies)22.

*Autres syndromes* : l'*alexie sans agraphie*, en général après un AVC du territoire de l'artère cérébrale postérieure gauche. De rares observations d'*agraphie pure* sont possibles. L'*anarthrie pure*23 résulte d'un trouble de la programmation et de la réalisation des mouvements articulatoires. Sa cause est l'atteinte isolée de l'aire de Broca ou de la substance blanche sous-jacente. Les *aphasies sous-corticales* : les aires corticales sont associées par différentes boucles aux noyaux gris centraux et au thalamus. Des lésions profondes touchant le thalamus, le pallidum, le striatum ou la substance blanche (capsule interne) entraînent donc des aphasies qui, en fonction du siège lésionnel, empruntent une sémiologie proche (*cf.* tableau 21.I), associée parfois à une hypophonie et un trouble du discours.

22 La sémiologie des dyslexies et dysgraphies est également décrite selon l'altération des mécanismes phonologique ou lexicosémantique de la lecture et écriture, ce qui est essentiel pour décider du type de rééducation.

23 Décrit aussi sous les termes de désintégration phonétique, d'aphémie, d'apraxie de la parole.

### *3._Évaluation des déficiences et du handicap*

Elle porte sur l'intelligibilité, le contenu du langage, la compréhension. Permettent- ils de téléphoner, faire des courses, remplir les documents administratifs ? Différences entre consultation et situations réelles (bruits, interlocuteurs multiples…), conséquences personnelles (thymique), familiales (ex. : éducation des enfants), activités de loisirs (lecture), et statut professionnel. Définition des objectifs de la rééducation.

## C._ Anatomie fonctionnelle

*Les aires et circuits du langage* (*cf*. tableau 21.I) : une conception schématique fait débuter le circuit du langage par l'aire de Wernicke qui a pour fonction un décodage phonologique du message acoustique traité par le *gyrus* de Heschl. Le *gyrus angularis* et le *gyrus supramarginalis* effectuent un traitement sémantique des informations perçues dans la modalité auditive et visuelle (lecture). Le transfert des informations est assuré par les fibres associatives longitudinales (faisceau arqué). La programmation phonologique est assurée par l'aire de Broca (associée à la partie antérieure de l'insula) qui adresse ensuite des informations au cortex pyramidal (pied de la frontale ascendante) codant les programmes moteurs nécessaires à la réalisation des mouvements buccophonatoires (réalisation phonétique). Le thalamus, les noyaux gris centraux participent à ces différentes étapes de contrôle et de programmation par des boucles les reliant aux aires corticales du langage. L'initiation du langage, l'adaptation au contexte nécessitent l'intégrité du cortex préfrontal et des circuits sous-corticaux préfrontaux avec un rôle important du cortex cingulaire et de l'aire motrice supplémentaire.

## D._ Causes

On peut citer les lésions vasculaires, tumorales, traumatiques, infectieuses, dégénératives*24 des aires du langage.*

# V._PRAXIES

## A._ Définition

Les apraxies sont les perturbations des gestes non expliquées par une atteinte motrice, sensitive ou intellectuelle.

## B._ Évaluation

L'interrogatoire est évocateur25 : lenteur, nombreux essais et erreurs dans l'utilisation d'ustensiles nouveaux (ménagers, outils de bricolage) ou requérant des séquences complexes (ex. : machine à laver, préparation d'un plat) ; difficultés pour se vêtir, se chausser, se laver, se raser.
L'examen : *imitation* de gestes sans signification uni- ou bimanuels *(*mains croisées par les pouces, les V, anneaux) ; de *séquences* (paume/poing/tranche) ; réalisation de pantomimes uni (ex. : se brosser les dents, se peigner) ou bimanuelles (tordre une serviette humide, enfoncer un clou) ; de gestes *symboliques*26 (ex. : signifier que quelqu'un sent mauvais, que quelque chose vaut cher, que quelqu'un est ennuyeux) ; utilisation réelle d'*objets* (couverts, mettre lettre dans enveloppe, ampoule dans une douille) ; imitation de gestes élémentaires (siffler, souffler), de séquences (siffler, puis envoyer un baiser) *(apraxie buccofaciale)* ; mettre et boutonner une veste *(apraxie de l'habillage).*

---

24 Les aphasies progressives primaires non fluentes ou fluentes (démence sémantique) sont un mode d'expression initiale possible des démences dégénératives (essentiellement des démences frontotemporales) avant la survenue de signes supplémentaires (le délai est arbitrairement fixé à au moins 2 ans de signes aphasiques exclusifs).

25 Dans les pathologies chroniques, ces difficultés praxiques entraînant une diminution, voire un abandon des activités, sont parfois méconnues de l'entourage qui les interprètent comme un moindre intérêt, voire des signes de dépression.

26 En pratique, suppose l'absence de trouble de compréhension pour être interprétable avec fiabilité.

## C._ Anatomie

*Apraxie idéomotrice* : concerne les gestes sans objet : lésion pariétale gauche.
*Apraxie idéatoire* : concerne la manipulation des objets : lésion carrefour temporopariétal gauche.
*Apraxie dynamique* : perturbation de la séquence des gestes : lésion préfrontale.
*Apraxie de l'habillage* : jonction pariéto-occipitale droite.

## D._ Causes

Elles peuvent être vasculaires, traumatiques, tumorales, infectieuses et dégénératives.

# VI._FONCTIONS VISUOSPATIALES

## A._ Apraxie constructive

Copie d'un dessin (*cf.* Annexe 3, p. 253), d'un cube[27], d'une horloge : lésion pariétale gauche[28] ou droite.

## B._ Orientation topographique

C'est l'incapacité à reconnaître l'environnement et à s'y orienter.

### *1._Évaluation*

#### a._ Interrogatoire

Désorientation dans des lieux nouveaux (trajet ou logement), dans les lieux familiers, au sein du logement, au sein d'une pièce (meuble, portes).

#### b._ Examen

Décrire verbalement ou faire le plan du logement, effectuer un trajet, situer sur un plan la disposition respective de lieux connus, dessin de l'horloge. Associée à une apraxie constructive.

### *2._Anatomie*

Bilatérale ou droite : occipital et *gyrus* parahippocampique droit.

## C._ Négligence unilatérale[29]

C'est l'incapacité de rendre compte de, de répondre à ou de s'orienter vers les stimuli controlatéraux à une lésion non expliquée par un déficit sensoriel ou moteur.

---

27 N'est pas interprétable chez les sujets de faible niveau culturel.

28 Une amélioration de la copie comparée à la réalisation spontanée est possible en cas de lésion gauche, alors que la copie est aggravée par le modèle en cas de lésion droite.

29 Synonyme d'hémi-inattention, d'héminégligence ou d'agnosie spatiale unilatérale.

## *1._Évaluation*

### a._ Interrogatoire[30]

Oublis d'exploration du *côté gauche du corps* (ex. : toilette, rasage, habillage), de *l'espace gauche* (aliments, objets, des interlocuteurs, lors des déplacements, heurts). Importance de la *prévention*.

30Savoir qu'une dissociation est possible entre les tests et la vie quotidienne.

b._Examen

*Dessin* spontané (horloge), copie (ex. : une marguerite), dénomination et désignation d'images distribuées sur une page ; *biffage* de lignes, repérage de signes sur une page, lecture et dictée de phrases et mots (omission de la partie gauche de la feuille et des stimuli ; évocation de lieux connus ; *extinction visuelle* ou tactile) (le patient lors de la stimulation bilatérale ne perçoit plus le stimulus du côté gauche qui est perçu correctement de manière unilatérale).

### *2._Anatomie*

Lobule pariétal inférieur hémisphère droit[31] ; beaucoup plus rarement cortex latérofrontal, *gyrus* cingulaire antérieur, aire motrice supplémentaire, thalamus, noyau caudé, putamen.

## D._ Causes

Elles peuvent être vasculaires, traumatiques, tumorales, infectieuses et dégénératives.

# VII._AGNOSIES

## A._ Définition

C'est un trouble de la reconnaissance dans une modalité (ex. : visuelle, tactile) en l'absence de trouble perceptif[32], d'aphasie et non expliquée par un déficit intellectuel. La *prosopagnosie* est l'incapacité à identifier visuellement le visage des personnages connus ou familiers[33].

## B._ Anatomie

La prosopagnosie : jonction temporo-occipitale bilatérale ou unilatérale droite.

# VIII._SYNDROME FRONTAL ET FONCTIONS EXÉCUTIVES

## A._ Définition : fonctions exécutives

C'est un processus de contrôle qui permettent l'adaptation à des situations nouvelles ; formulation d'un but, d'une hypothèse, anticipation, planification et sélection des séquences permettant d'atteindre ce but, inhibition d'autres solutions possibles, surveillance du déroulement de ce plan et flexibilité en fonction des réponses obtenues (adaptation, correction des erreurs).

## B._ Anatomie

---

31 Possible en cas de lésion gauche, mais en règle modérée et de brève durée.

32 L'absence de trouble perceptif est démontrée par la capacité du patient à discriminer des stimuli identiques et des stimuli différents.

33 L'anxiété importante qu'elle peut générer chez les patients déments est parfois apaisée quand l'identification est encore permise par l'intonation ou des propos familiers.

Le cortex préfrontal[34] a un rôle d'intégration à la fois des comportements et des fonctions cognitives (ex. : dans la communication verbale ou la mémoire). Les connections afférentes et efférentes du cortex préfrontal concernent l'ensemble des cortex associatifs, le cortex limbique, les noyaux gris centraux. Les dysfonctions observées peuvent résulter de l'atteinte du cortex préfrontal lui-même ou des boucles le reliant aux autres structures. Trois circuits impliquant des régions distinctes du cortex préfrontal sont identifiés, leur lésion entraînant des altérations comportementales ou cognitives évocatrices[35] :

- le cortex frontal interne et cingulaire antérieur dont l'atteinte entraîne apathie, akinésie et indifférence ;
- le cortex orbitofrontal, dont l'atteinte entraîne désinhibition, irritabilité, labilité de l'humeur et de comportements d'utilisation et d'imitation ;
- le cortex dorsolatéral dont l'atteinte entraîne des troubles des fonctions exécutives.

# C._ Évaluation

## *1._Modifications comportementales*

Les lésions et les troubles des fonctions exécutives ont des conséquences dans la vie quotidienne sources de possibles conflits familiaux ou professionnels :

- perte des convenances/règles du comportement social[36] (ex. : relations avec les autres clients d'un magasin, familiarité excessive (propos/gestes), désinhibition, modification du comportement lors des repas, de la conduite automobile, impulsivité, irritabilité, grossièretés) ;
- adynamie[37], absence d'initiative, réduction des gestes et du langage, au maximum mutisme akinétique ;
- comportement alimentaire : boulimie, gloutonnerie, sélectivité alimentaire, au maximum ingestion de végétaux ou d'objets non comestibles ;
- comportement sexuel : indifférence ou désinhibition :
- comportement d'urination (miction effectuée dans un lieu inapproprié) ;
- modification de l'hygiène corporelle, de la propreté du logement :
- indifférence affective ou émotionnelle ou réaction inadéquate (ex. : un événement familial heureux ou triste, maladie d'un proche…) ;
- négligence vestimentaire ou habillement inadapté (absence d'harmonie, inadéquation avec la situation, la température…) ;
- stéréotypies : instauration de routines, d'achats stéréotypés, collectionnisme (ex. : savons, flacons, prospectus), propos, rituels, persévérations idéiques ou gestuelles ;
- perte de l'autocritique, de l'évaluation des conséquences des actes ou des propos ;
- troubles du jugement, erreurs de gestion, inadéquation des décisions au contexte (ex. : achat), orientation professionnelle, de changement d'habitation, démarches usuelles (réparation, commandes…).

34 Les lobes frontaux représentent un tiers de l'ensemble du cortex. Les trois composantes anatomofonctionnelles en sont : a) le cortex moteur et prémoteur, b) le cortex paralimbique, c) le cortex préfrontal.

35 Le « syndrome frontal » ne recouvre donc pas une sémiologie univoque, mais des éléments distincts en fonction des structures impliquées. Toutefois, les patients associent fréquemment des symptômes et handicaps résultant d'une combinaison de l'atteinte de ces différents circuits.

36 Discordance parfois entre une connaissance « théorique » préservée des règles sociales (ex. : savoir comment se tenir à table) et la sociopathie du comportement réel.

37 Ne pas confondre avec un syndrome dépressif, car manquent la douleur morale, la tristesse.

### *2._Examen*

Les difficultés aux épreuves suivantes sont évocatrices[38] :

#### a._Langage

Réduction du langage spontané, brièveté des phrases et des réponses, réduction, *persévérations* aux épreuves de *fluence verbale* [(nommer le plus possible de mots appartenant à une même catégorie (ex. : noms d'animaux ou commençant par une lettre donnée)].

#### b._Mémoire

Échecs aux épreuves de mémoire de travail et de mémoire à long terme[39].

#### c._Épreuve de similitudes

« Qu'y a-t-il de commun, en quoi se ressemble ? » ; ex. : banane-poire, poème-statue.

#### d._Épreuves de stratégies

Ex. : « Que faites-vous pour contacter quelqu'un dont vous avez oublié l'adresse et le numéro de téléphone ? Que faites-vous si vous trouvez dans la rue une lettre timbrée ? ».

#### e._Épreuves de jugement

Ex. : « À votre avis, pourquoi paie-t-on des impôts ? », ou toute autre demande d'opinion sur un événement connu du patient.

#### f._Résolution de problèmes

Ex. : « Un piéton va à la gare en 45 minutes. Un cycliste va trois fois plus vite. Combien de temps met-il ? ».

#### g._Ordres inverses

Demander au patient de taper deux fois quand vous tapez une fois et une fois quand vous tapez une fois (ex. : en tapant avec l'index sur la surface du bureau).

#### h._Consignes conflictuelles

Demander au patient de taper une fois quand vous tapez une fois et de ne pas tapez quand vous tapez deux fois.

#### i._Épreuves de flexibilité

Demander au patient d'alterner oralement chiffre et alphabet (1, A, 2, B, 3, C).

#### j._Réalisation de séquences motrices

Ex. : paume-poing-tranche (seul, puis, si échec, en imitation).

#### k._Réalisation de séquences géométriques

Alternance de ronds et carrés, de frises alternant des créneaux et des pointes.

#### l._Perte des *capacités d'inhibition : comportement d'imitation*

Ex. : des gestes de l'examinateur si ce dernier croise les bras, porte la main au menton et de *comportement d'utilisation*. Ex. : le patient se saisit de la feuille de papier et du stylo et commence à écrire spontanément.

## D._ Causes

---

38 Si le déficit n'est pas explicable par une perturbation cognitive plus élémentaire (ex. : un trouble du langage ou du calcul) et si la consigne est comprise et gardée en mémoire.

39 La recherche consciente d'informations en mémoire requiert un contrôle exécutif. Une atteinte des fonctions exécutives a pour corollaire des difficultés aux épreuves de mémoire : mémoire de travail et dans les tâches de mémoire à long terme (organisation des informations à mémoriser, apprentissage associatif, stratégies de rappel).

Pathologies du cortex préfrontal ou des circuits l'impliquant : tumeurs (astrocytomes, glioblastomes, méningiomes), les AVC hémorragiques ou ischémiques (cérébrale antérieure ou branches antérieures de la sylvienne), les lacunes touchant les noyaux gris ou la substance blanche, la SEP, les traumatismes crâniens, la maladie de Wilson, les pathologies dégénératives touchant le cortex (ex. : démences frontotemporales, maladie d'Alzheimer) et/ou les structures sous-corticales (la paralysie supranucléaire (PSP), la maladie de Huntington, la démence à corps de Lewy).

# IX._NATURE PSYCHOGÈNE D'UN DÉFICIT COGNITIF

## A._ Évaluation

Sont évocateurs le contexte (ex. : réactionnel), les antécédents, la sémiologie psychiatrique associée, la variabilité des performances, la discordance entre performances et difficultés des tests.

## B._Dépression

Une plainte mnésique, des troubles de l'attention et de la mémoire, les difficultés à maintenir un effort intellectuel, une réduction de la fluence verbale sont des signes de dépression. Sont évocateurs une rapidité évolutive, un retentissement quotidien plus sévère par rapport à l'évaluation, une absence de gradient temporel dans l'évocation des souvenirs anciens, une prédominance de réponses du type « je ne sais pas » et peu de réponses erronées, une fluctuation des performances.

## C._Anxiété

Un trouble attentionnel, des difficultés de concentration peuvent être l'expression d'une anxiété qui associe des troubles émotionnels et des manifestations somatiques et végétatives. L'anxiété est un trait majeur de différentes pathologies psychiatriques (ex. : stress post-traumatique, troubles obsessivo-compulsifs, phobies).

## D._Pathologies neurologiques

Ne pas oublier que dépression, anxiété, troubles obsessivo-compulsifs, troubles comportementaux sont inhérents et parfois l'expression initiale de démences (ex. : maladie d'Alzheimer, maladie de Huntington, démence frontotemporale) ou secondaires à des lésions (ex. : post-AVC, post-traumatique).

# X._ÉVALUATION DU HANDICAP

À l'issue de l'évaluation, il est possible de déterminer quels incapacités et handicaps retentissent sur l'*autonomie* du patient. Différentes mesures d'*aides* seront ainsi adaptées aux problèmes spécifiques ; allocation tierce personne, allocation Cotorep, APA. Des prescriptions de *rééducation* (orthophonique, ergothérapie, rééducation de l'héminégligence) auront pour objectif de pallier des incapacités déterminées (ex. : un trouble de la lecture, une héminégligence visuelle). Des conseils d'*aménagement* au domicile (alarme, éclairage, toilettes, sanitaires) seront souvent adaptés et réévalués en fonction de l'évolution de la perte d'autonomie dans les pathologies évolutives. Les décisions d'*hospitalisation* en centre de rééducation fonctionnelle, en hôpital de jour, en accueil temporaire seront adaptées au contexte sociofamilial et à la nature du déficit. Enfin, des mesures de *protection* s'avèrent parfois nécessaires (sauvegarde de justice, curatelle, tutelle).

## Points clés

∞ L'évaluation associe :
- l'interrogatoire du patient et de l'entourage ;
- l'examen de chaque fonction cognitive ;
- l'examen des différents aspects du comportement.

∞ L'évaluation permet de déterminer les situations de handicap, a pour corollaire des mesures d'aides, de rééducation ou de protection.

# XI._ANNEXES

## A._ Annexe 1 : activités de la vie quotidienne

Capacité à utiliser le téléphone :

- se sert du téléphone de sa propre initiative, cherche et compose les numéros ;
- compose un petit nombre de numéros de téléphone bien connus ;
- répond au téléphone, mais n'appelle pas ;
- incapable d'utiliser le téléphone.

Capacité à utiliser les moyens de transport :

- peut voyager seul(e) et de façon indépendante (transports en commun ou son propre véhicule) ;
- peut se déplacer seul(e) en taxi, pas en bus ;
- peut prendre les transports en commun en étant accompagné ;
- transport limité au taxi ou à la voiture, en étant accompagné ;
- ne se déplace pas du tout.

Responsabilité pour la prise des médicaments :

- s'occupe de la prise (dosage et horaires) ;
- peut les prendre si préparés et dosés préalablement ;
- incapable de les prendre seul.

Capacités à gérer le budget :

- totalement autonome (budget, faire des chèques, payer des factures) ;
- gère les dépenses au jour le jour, mais besoin d'aide pour gérer le budget à long terme (planifier les dépenses importantes) ;
- incapable de gérer l'argent nécessaire pour les dépenses au jour le jour.

## B._ Annexe 2 : questionnaire de mémoire

(0 = jamais ; 1 = rarement ; 2 = parfois ; 3 la plupart du temps)

- Difficultés à se rappeler des événements de l'actualité récente ?
- Difficultés à suivre un film ou émission TV ou un livre à cause de l'oubli ?
- Lui arrive-t-il d'entrer dans une pièce sans savoir ce qu'il vient chercher ?
- Oubli de choses importantes prévues ou nécessaires (payer les factures, aller à un rendez-vous, une invitation…) ?
- Difficultés à se souvenir des numéros de téléphone habituels ?
- Oublie-t-il le nom ou le prénom de personnes familières ?
- Lui arrive-t-il de se perdre dans des lieux familiers ?
- Lui arrive-t-il de ne plus savoir où sont rangés les objets usuels ?
- Lui arrive-t-il d'oublier d'éteindre le gaz (les plaques électriques, les robinets, de fermer le logement) ?
- Lui arrive-t-il de répéter plusieurs fois la même chose parce qu'il oublie l'avoir déjà dite ?
- Difficultés à retrouver les noms propres de personnes ou de lieux (acteurs, relations, lieux vacances, etc.) ?
- Difficultés à apprendre des choses nouvelles (jeux de société, nouvelle recette, mode d'emploi…) ?
- A-t-il besoin de tout noter ?
- Lui arrive-t-il de perdre des objets ?
- Lui arrive-t-il d'oublier immédiatement ce que les gens viennent de dire ?

# C._ Annexe 3 : *Mini Mental State* ou MMS (version GRECO)

*Matériel nécessaire : un crayon et une montre, une feuille comportant écrit en gros caractères « FERMEZ VOS YEUX » et une feuille comportant deux pentagones entrecoupés.*

**Orientation**

« Je vais vous poser *quelques questions* pour apprécier comment fonctionne votre mémoire.
Les unes sont très simples, les autres un peu moins. Vous devez répondre du mieux que vous pouvez. »
*« Quelle est la date complète d'aujourd'hui ? »*
Si la réponse est incorrecte ou incomplète, posez les questions dans l'ordre suivant :

- 1. « En quelle année sommes-nous ? »
- 2. « En quelle saison ? »
- 3. « En quel mois ? »
- 4. « Quel jour du mois ? »
- 5. « Quel jour de la semaine ? »

*Pour ces items, seules les réponses exactes sont prises en compte. Cependant, lors de changement de saison ou de mois, permettre au sujet de corriger une réponse erronée en lui demandant : « Êtes-vous sûr ? ». Si le sujet donne deux réponses, lui demander de choisir et ne tenir compte que de la réponse définitive. Cotation : chaque réponse juste vaut un point.*
*« Je vais vous poser maintenant quelques questions sur l'endroit où nous nous trouvons. »*

- 6. « Quel est le nom de l'hôpital où nous sommes ? »
- 7. « Dans quelle ville se trouve-t-il ? »
- 8. « Quel est le nom du département dans lequel est située cette ville ? »
- 9. « Dans quelle province ou région est situé ce département ? »
- 10. « À quel étage sommes-nous ici ? »

*Pour ces items, n'accepter que la réponse exacte.*
*Question 6 : lorsque le sujet vient d'une autre ville, on peut se contenter de l'hôpital de la ville lorsqu'il n'existe qu'un seul hôpital dont le nom peut n'être pas connu du patient. Si l'examen est réalisé au cabinet, demander le nom du cabinet médical ou de la rue où il se trouve.*

*Question 8 : lorsque le nom de la ville et du département sont identiques (Paris) ou celui du département et de la région (Nord), il faut s'assurer que le sujet comprend l'emboîtement des structures administrati ves. Le numéro du département n'est pas admis. Si le sujet le donne, il faut lui demander de préciser le nom correspondant.*
*Chaque réponse juste vaut un point. Accorder un délai maximum de 10 secondes*

Sous-score /10

**Apprentissage**

*« Je vais vous dire trois mots; je voudrais que vous me les répétiez et que vous essayiez de les retenir, car je vous les redemanderais tout à l'heure. »*

- 11. Citron (cigare)
- 12. Clé (fleur)
- 13. Ballon (porte)

*Répétez les 3 mots.*
*Donner les trois mots groupés, 1 par seconde, face au malade en articulant bien. Accorder 20 secondes pour la réponse. Compter 1 point par mot répété correctement au premier essai. Si le sujet ne répète pas les 3 mots au premier essai, les redonner jusqu'à ce qu'ils soient répétés correctement dans la limite de 6 essais. En effet, l'épreuve de rappel ne peut être analysée que si les 3 mots ont été enregistrés.*

Sous-score /3

**Attention et calcul**

*« Maintenant je vais vous demander de compter à partir de 100 en retirant 7 à chaque fois jusqu'à ce que je vous arrête. »*
*Il est permis d'aider le patient en lui présentant la première soustraction. « 100 – 7, combien cela fait- il? » Et ensuite « Continuez ».*
*On arrête après 5 soustractions et* on compte 1 point par soustraction exacte, c'est-à-dire quand le pas de 7 est respecté, quelle que soit la réponse précédente*; ex. : 100, 92, 85, le point n'est pas accordé pour la première soustraction, mais il l'est pour la seconde.*

- 14. (100)
- 15. *(93)*
- 16. *(86)*
- 17. *(79)*
- 18. *(72)*

Si le sujet demande au cours de la tâche, « Combien faut-il retirer ? », il n'est pas admis de répéter la consigne (dire « Continuez comme avant »). S'il paraît néanmoins, indispensable de redonner la consigne, il faut repartir de la consigne initiale (« Comptez à partir de 100 en retirant 7 à chaque fois »). Lorsque le sujet ne peut effectuer les 5 soustractions, il est nécessaire (tâche interférente) de lui demander d'épeler le mot MONDE à l'envers (*cf. infra*).

Sous-score /5

Pour tous les sujets, même pour ceux qui ont obtenu le maximum de points, demander:
*« Pouvez-vous épeler le mot MONDE à l'envers en commençant par la dernière lettre ? »*
*Toutefois, lorsque le patient a des difficultés manifestes dans le compte à rebours, il est préférable de lui demander d'épeler le mot MONDE à l'endroit avant de lui demander de l'épeler à l'envers pour le remettre en confiance. Dans tous les cas, le résultat à cette épreuve n'est pas pris en compte.*

*Rappel*
*« Quels étaient les trois mots que je vous ai demandé de répéter et de retenir tout à l'heure ? »*

- 19. Citron (cigare)
- 20. Clé (fleur)
- 21. Ballon (porte)

*Accorder 10 secondes pour répondre. Compter un point par mot correctement restitué.*

Sous-score /3

**Langage**

- 22. Montrer un crayon. « Quel est le nom de cet objet ? »
- 23. Montrer une montre. « Quel est le nom de cet objet ? »

Sous-score /2

*Aucune autre réponse que crayon n'est admise. Le sujet ne doit pas prendre les objets en main.*

- 24. « *Écoutez bien et répétez après moi : PAS DE MAIS, DE SI, NI DE ET »*

*La phrase doit être prononcée lentement à haute voix, face au malade. Si le patient dit ne pas avoir entendu, ne pas répéter la phrase. Si l'examinateur a un doute, il peut être admis de vérifier en répétant la phrase à la fin du test.*

Sous-score /1

Poser une feuille de papier blanc sur le bureau et la montrer au sujet en lui disant:
« Écoutez bien et faites ce que je vais vous dire :

- 25. Prenez mon papier dans la main droite
- 26. Pliez-le en deux,
- 27. Jetez-le par terre. »

Sous-score /3

*Compter 1 point par item correctement exécuté. Si le sujet arrête et demande ce qu'il doit faire, ne pas répéter la consigne, mais dire «faites ce que je vous ai dit de faire ».*
Montrer la feuille de papier sur laquelle est écrit en gros caractères « FERMEZ LES YEUX » et dire :

- 28. « *Faites ce qui est marqué. »*

Sous-score /1

*Compter un point si l'ordre est exécuté. Le point n'est accordé que si le sujet ferme les yeux. Il n'est pas accordé s'il se contente de lire la phrase.*
Montrer la feuille de papier *(ci-après)* et lui demander:

- 29. «*Voulez-vous recopier ce dessin.»*

Sous-score /1

*Compter un point si tous les angles sont présents et si les figures se coupent sur les 2 côtés différents. On peut autoriser plusieurs essais et accorder un temps d'une minute.*
Montrer la feuille de papier *(ci-après)* et un stylo, en disant :

- 30. « Voulez-vous m'écrire une phrase, ce que vous voulez, mais une phrase entière. »

Sous-score /1

*Donner 1 point si la phrase contient au minimum un sujet et un verbe, sans tenir compte des erreurs d'orthographe ou de syntaxe.*

SCORE TOTAL /30